

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1933-1934

N°

THÈSE

585

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PRÉSENTÉE PAR

Pierre BOUSSOULADE

ANCIEN EXTERNE EN PREMIER DES HOPITAUX

INTERNE DE L'HOPITAL SAINT-JOSEPH

Né le 24 Septembre 1905, à Paris

**Contribution à l'étude
du pemphigus congénital
non syphilitique du nouveau-né**

Président : M. le Professeur LEREBoullet

IMPRIMERIE « LABOR »
8, BOULEVARD DE VAUGIRARD, PARIS (XV°)

1933

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1933-1934

N°

THÈSE
POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Pierre BOUSSOULADE

ANCIEN EXTERNE EN PREMIER DES HOPITAUX

INTERNE DE L'HOPITAL SAINT-JOSEPH

Né le 24 Septembre 1905, à Paris

**Contribution à l'étude
du pemphigus congénital
non syphilitique du nouveau-né**

Président : M. le Professeur LEREBoullet

IMPRIMERIE « LABOR »
8, BOULEVARD DE VAUGIRARD, PARIS (XV^e)

1933

I. — PROFESSEURS

LE DOYEN : M. ROUSSY

Anatomie	MM.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	ROUVIERE.
Physiologie	PROUST.
Physique médicale	BINET.
Chimie médicale	STROHL.
Bactériologie	DESGREZ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	DEBRE.
Pathologie et thérapeutique générales	BRUMPT.
Pathologie médicale	BEAUDOIN.
Pathologie chirurgicale	CLERC.
Anatomie pathologique	MARION.
Histologie	ROUSSY.
Pharmacologie et matière médicale	CHAMPY.
Thérapeutique	TIFFENEAU.
Hygiène et médecine préventive	LOEPER.
Médecine légale	TANON.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BALTHAZARD.
Pathologie expérimentale et comparée	LAIGNEL-LAVASTINE.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	FIESSINGER.
	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBE.
	LEREBOULLET.
	NOBECOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	LENORMANT.
Clinique des maladies infectieuses	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GREGOIRE.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MAUCLAIRE.
	MULON.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

Neurologie et Psychiatrie	MM.
Pathologie médicale	ALAJOUANINE.
Pathologie médicale	AUBERTIN.
Pathologie chirurgicale	BENARD Henri.
Pathologie médicale	BROCQ.
Pharmacologie	BRULE.
Pathologie chirurgicale	BUSQUET.
Pathologie médicale	CADENAT.
Pathologie médicale	CATHALA.
Physiologie	CHABROL.
Pathologie médicale	CHAILLEY-BERT.
Physique	CHEVALLIER.
Pathologie médicale	DOGNON.
Obstétrique	DONZELOT.
Urologie	ECALLE.
Bactériologie	FEY.
	GASTINEL.



Pathologie chirurgicale	GATELLIER.
Pathologie chirurgicale	de GAUDART d'ALLAINES.
Histologie	GIROUD.
Oto-rhino-laryngologie	HALPHEN.
Pathologie médicale	HARVIER.
Pharmacologie	HAZARD.
Anatomie pathologique	HUGUENIN.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Hygiène	JOANNON.
Chimie biologique	LABBE (Henri).
Pathologie médicale	LAROCHE (Guy).
Pathologie chirurgicale	LEVEUF.
Neuro-psychiatrie	LEVY-VALENSI.
Pathologie médicale	LIAN.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie chirurgicale	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale	MOURE.
Anatomie pathologique	OBERLING.
Anatomie	OLIVIER.
Médecine légale	PIEDELIEVRE.
Obstétrique	PORTES.
Pathologie chirurgicale	QUENU.
Physiologie	RICHET.
Chimie biologique	SANNIE.
Dermatologie et syphiligraphie	SEZARY.
Pathologie expérimentale et comparée	TROISIER.
Pathologie médicale	VALLERY-RADOT (Pasteur).
Obstétrique	VAUDESCAL.
Ophthalmologie	VELTER.
Obstétrique	VIGNES.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE pour le service des examens

Obstétrique	MM.
Anatomie pathologique	LEQUEUX.
Parasitologie	LEROUX.
Histologie	NEVEU-LEMAIRE.
Physique	RETTERRER.
	ZIMMERN.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE, A TITRE PERMANENT

Clinique médicale	MM.
Clinique médicale	ABRAMI.
Clinique médicale	CHIRAY.
Clinique médicale	DUVOIR.
Clinique chirurgicale	BASSET.
Clinique chirurgicale	CHEVASSU.
Clinique chirurgicale	HEITZ-BOYER.
Clinique chirurgicale	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale	SCHWARTZ.
Clinique obstétricale	LE LORIER.
Clinique obstétricale	LEVY-SOLAL.
Clinique obstétricale	METZGER.
Clinique obstétricale	GUENIOT.

V. — CHARGES DE COURS

Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes....	MM. MAUCLAIRE, Professeur sans chaire.
Stomatologie	FREY.
Education physique	CHAILLEY-BERT, agrégé.
Radiologie clinique	LEDOUX-LEBARD.
Puériculture	WEIL-HALLE.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PERE

A MA MERE

en témoignage de profonde affection.

A MON FRERE

A MA TANTE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur LEREBoullet

Membre de l'Académie de Médecine

Professeur d'Hygiène et de Clinique
de la première enfance

à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin de l'Hospice des Enfants-Assistés

Officier de la Légion d'Honneur

*qui nous fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

*Nous le prions d'agréer l'hommage de
notre très respectueuse reconnaissance.*

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur agrégé METZGER

Accoucheur de l'Hôpital Bretonneau

Chevalier de la Légion d'Honneur

qui nous a inspiré cette thèse, nous exprimons tout spécialement notre gratitude pour son très précieux enseignement pendant notre séjour dans son service et pour la très grande bienveillance qu'il nous a témoignée.

A Monsieur le Docteur ROUHIER

Chirurgien des Hôpitaux

en témoignage de notre gratitude.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE DE LYON

1924-1925 M. le Professeur PATEL
M. le Docteur BOUCHUT
1925-1926 M. le Professeur GAYET

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Stage :

1926 M. le Professeur LEREBoullet

Externat :

1927 M. le Docteur ROUHIER
1928 M. le Professeur agrégé GUY-LAROCHE
1929 M. le Docteur HALLÉ
M. le Professeur LEREBoullet
1930 M. le Docteur NICAUD
1931 M. le Docteur LAUBRY

Externat en premier :

1932 M. le Docteur MARQUEZY
1932-1933 M. le Professeur agrégé METZGER

A Monsieur le Docteur LE SOURD
Médecin de l'Hôpital St-Joseph

A Messieurs les Docteurs :
MOUZON, WALSER, ROUTIER, COUINAUD, HÉRAUX

I

INTRODUCTION

Le pemphigus congénial est surtout considéré et décrit comme un des symptômes majeurs de la syphilis héréditaire. La présence de bulles chez un enfant, dès la naissance, constitue un fait assez caractéristique pour qu'on soit incité à penser d'emblée à cette infection et à en rechercher les autres manifestations cliniques.

Mais si, dans la très grande majorité des cas, la syphilis est évidente, il en est d'autres où elle doit être éliminée. Il faut donc admettre alors qu'il s'agit d'une dermatose bulleuse congénitale non syphilitique. Ces faits existent, quoique rares : on leur conserve le nom de pemphigus, puisque l'éruption bulleuse en est l'élément clinique essentiel, et on les interprète, en général, comme une manifestation, dès la naissance, d'une affection familiale et héréditaire, appelée pemphigus congénital, et considérée plutôt comme une malformation cutanée que comme une maladie. Cette interprétation n'est cependant pas valable pour tous les cas, et si la plupart des auteurs pensent qu'il faut rattacher toutes les éruptions bulleuses congénitales non syphilitiques à cette affection, ils reconnaissent cependant que la question reste obscure.

C'est qu'en effet, il semble bien qu'il existe des pemphigus congénitaux qu'on ne peut ranger dans l'un ou l'autre des groupes précédents. Nous avons pu en recueillir chez notre Maître, le Pr. agrégé METZGER, deux exemples typiques : il s'agissait, dans les deux cas, d'un pemphigus certainement congénital, mais présentant tous les caractères cliniques et bactériologiques de la pyodermite bulleuse, décrite sous le nom de pemphigus épidémique des nouveau-nés, qui est, cependant, considérée comme n'étant jamais observée dès la naissance.

Ces faits sont connus, mais quelques exemples seulement en existent dans la littérature et nous n'avons pas besoin de souligner leur extrême rareté.

Le premier travail d'ensemble sur cette question est celui de LABHARDT et WALLART, en 1908. Ces auteurs y rassemblèrent tous les cas d'éruption bulleuse, constatés de façon sûre dès la naissance et de nature certainement non syphilitique. Ils ne purent réunir que 13 cas publiés antérieurement, auxquels s'ajoutèrent 3 observations personnelles. Se basant sur ces faits, ces auteurs admettent l'existence d'un « pemphigus congénital simple », affection exceptionnelle et posant un problème étiologique difficile : ils envisagent l'hypothèse d'une infection sanguine, manifeste ou cliniquement latente chez la mère, transmise au fœtus par voie placentaire.

Ce n'est qu'en 1929, que REED, en Amérique, reprend les travaux de LABHARDT et WALLART. Entre temps, on ne peut relever que les observations rapportées par CATHALA, ZARFFL et FABRE. REED, frappé par la rareté

de ces cas, eut l'idée de faire une enquête dans les services de l'Hôpital de la 5^e Avenue, sur le nombre de pemphigus congénitaux observés dans les années précédentes : il ne put retrouver que 2 cas. A ceux-ci, l'auteur en ajoute 9 autres recueillis par lui à l'Hôpital de Wesley entre 1925 et 1929 : il a pratiqué systématiquement l'examen bactériologique de l'exsudation bulleuse et n'a obtenu qu'une fois une culture de staphylocoque. A son avis, cette seule observation constituait un diagnostic certain.

En 1931, FREEMANN discute à nouveau les cas de LABHARDT et WALLART, et publie deux observations personnelles. Il réunit tous ces faits sous le nom de « pemphigus ou impétigo congénital des nouveau-nés » et en discute la pathogénie.

La même année, RUBELL, à l'occasion d'une étude d'ensemble sur le pemphigus, publie 3 observations d'éruptions constatées dès la naissance.

Il est vraisemblable que les cas de pemphigus infectieux congénital ne se résument pas à ces quelques exemples. Il s'agit d'une infection mal classée et difficile à expliquer : aussi, le diagnostic n'en peut-il être posé avec certitude qu'à l'aide d'éléments décisifs et qu'il n'est pas toujours possible de réunir. On comprend qu'en leur absence, de nombreux cas, sans doute, n'aient pas été publiés ou aient été considérés comme des pemphigus congénitaux s'apparentant au pemphigus héréditaire.

Malgré cette restriction, la rareté de ces faits reste

évidente et nous l'avons suffisamment soulignée. Bien que fort peu étudiés, ces pemphigus congénitaux sont connus et nous leur consacrerons le présent travail. L'intérêt de cette étude réside surtout dans le caractère exceptionnel de l'affection et les problèmes pathogéniques qu'elle pose.

Nous rassemblerons d'abord, ci-dessous, les différentes observations existant dans la littérature, en y joignant nos cas personnels.

Dans les chapitres suivants, nous en ferons un résumé clinique, une étude diagnostique et nous terminerons par la discussion étiologique et pathogénique de ces faits.

II

OBSERVATIONS

1° Observations recueillies dans le service de Monsieur le Professeur Agrégé Metzger Accoucheur de la Maternité de l'Hôpital Bretonneau

OBSERVATION N° 1

(Maternité de l'Hôpital Bretonneau, Juin 1933.)

Mad. P..., 39 ans, entre à la Maternité le 3 juin, à 23 heures ; elle a ressenti les premières douleurs dans la soirée de ce jour.

C'est une septième-pare : les cinq premières grossesses ont abouti à des accouchements normaux à terme, ces enfants sont actuellement vivants. Sa sixième grossesse n'a pu se terminer favorablement : une embryotomie, nécessitée par une présentation transversale, a dû être faite dans le service.

La grossesse actuelle est arrivée à terme.

A l'examen, à l'entrée, on note que la dilatation est presque complète et que les membranes sont encore intactes. Elles se rompent spontanément aussitôt après, laissant écouler un liquide amniotique jaunâtre épaissi de méconium.

Une heure après la rupture des membranes, la femme accouche normalement.

L'enfant, de sexe masculin, pèse 3.620 : son cri est bon, ses voies respiratoires libres. Mais l'attention est attirée, dès le déga-

gement, par la présence de bulles bien formées aux mains et aux pieds. A ce premier examen on note :

Main droite : une grosse bulle à la face dorsale.

Main gauche : deux bulles juxtaposées à la paume.

Pied droit : une bulle à la face dorsale et deux grosses bulles juxtaposées à la face plantaire, à peu près au niveau de la base du gros orteil.

Pied gauche : une bulle plantaire près de la base du deuxième orteil.

Toutes ces bulles sont bien formées, de couleur jaune, à peu près de la grosseur d'un pois.

D'autre part, sur les mollets, les cuisses, les fesses, on note de nombreuses petites taches maculeuses rouges.

Ajoutons que la délivrance s'est faite naturellement : le placenta pèse 670 grammes; les membranes sont infiltrées de méconium.

Le lendemain matin, soit 10 heures après la naissance, on fait un prélèvement au niveau des bulles : il s'en écoule un liquide clair.

Le 7, 36 heures après la naissance, on note l'extension de l'éruption bulleuse. Les macules remarquées déjà, sur les membres inférieurs, se sont phlycténisées : on compte de nombreuses bulles, disséminées sur les orteils, les chevilles, les cuisses et aussi sur les doigts.

Le traitement institué, pommade aux vaccins, application de rayons ultra-violets, n'empêche pas d'assister à d'autres poussées bulleuses, dans les jours suivants.

C'est ainsi qu'on note :

— le 8, de nouvelles bulles, toujours sur les membres inférieurs ainsi que dans la région lombaire et sur les avant-bras.

— le 10, nombreuses bulles sur la face, surtout aux joues et à la région temporale.

Ainsi en cinq jours, l'éruption, qui, à la naissance, était localisée aux extrémités, s'est généralisée. Elle prédomine aux membres inférieurs, aux avant-bras et à la face. Le dos présente seulement quelques éléments. Elle respecte le cou, la poitrine et l'abdomen.

Les bulles sont bien formées, de dimensions variant entre une lentille et un gros pois, de couleur jaune doré. Leur paroi est bien tendue; après rupture, il s'en écoule un liquide franchement puru-



OBSERVATION I

Aspect de l'éruption 36 heures après la naissance

(Cl. Vaulé)



OBSERVATION I. — *Eruption au 7^e jour.*

(Cl. Vauté)

lent. Ce pus se concrète au centre de la bulle, qui se déprime là où la croûte commence à se former, cependant qu'à la périphérie l'épiderme est soulevé en collerette par le pus. Cette pseudo-ombilication fait ressembler certains éléments à des pustules varioliques. Quant aux éléments plantaires constatés à la naissance, qui sont des bulles de plus larges dimensions, ils ont fait place à des surfaces suppurantes et ulcérées.

Les éléments prédominent nettement aux membres inférieurs; aussi, fait-on un large badigeonnage à ce niveau avec une solution de bleu de méthylène à 1 p. 100. On continue les rayons ultra-violets.

Cependant, malgré l'importance des lésions cutanées, l'état général du nouveau-né reste assez satisfaisant : nourri par l'allaitement au sein, complété au lait de vache, l'enfant boit bien et garde un bon aspect. Notons l'absence de signes de syphilis viscérale : le foie est normal et la rate n'est pas perçue. Après une chute initiale de poids, de 200 grammes dans les six premiers jours, augmentation de 300 grammes dans les jours suivants. Au 10^e jour, chute de 30 grammes. L'éruption est alors à son maximum d'intensité. Contre notre avis, la mère quitte le service, ce même jour. Poids à la sortie : 3.500 grammes.

Le 22 juin, soit seize jours après la naissance, l'enfant est ramené à la Maternité. Son état s'est rapidement aggravé depuis la sortie du service. Il meurt, une heure environ après son admission.

Ajoutons que la mère n'a présenté aucune affection pendant sa grossesse. Les suites de couches ont été normales : la température n'a pas dépassé 37°7.

Les examens complémentaires pratiqués ont été les suivants :

Réaction de Bordet-Wassermann, négative chez la mère.

Examen sur lame du liquide des bulles, après coloration de Fontana-Tribondeau : absence de tréponèmes.

Le liquide des bulles a été prélevé au niveau des éléments plantaires, dix heures après la naissance : ensemencement sur gélose agar, colonies de staphylocoques dorés.

Nous nous excusons de ne pouvoir apporter à cette observation certains éléments intéressants. Ce sont notamment : une hémoculture

chez la mère, le prélèvement du sang du cordon et l'examen histologique du placenta.

Autopsie.

L'examen de l'éruption montre une nette amélioration du pemphigus. Ces bulles sont asséchées surtout aux membres inférieurs et à la face; rhinite purulente. Abdomen ballonné.

A l'ouverture de l'abdomen : un peu d'ascite claire, pas de pus. Les anses intestinales sont dilatées.

Foie : gros, jaunâtre, légèrement bosselé, dur. Poids : 350 gr.

Rate : en partie cadavérisée.

Cœur : normal, pas de thrombose.

Plevre : un peu de liquide pleural clair.

Poumon droit : normal à la coupe, légère congestion des bases d'origine cadavérique, léger œdème à la pression.

Poumon gauche : congestion de la base.

Reins : normaux, sans lésions apparentes.

Examen histologique du foie.

On a examiné trois fragments, très différents, au point de vue aspect.

Dans les deux premiers, le foie a gardé son ordination normale; on n'y observe ni sclérose, ni réticulose fibrillaire, mais les vaisseaux, les espaces lacunaires glissoniens sont bourrés de polynucléaires. De même, dans les sinusoides qui sont dilatés, existe une infiltration considérable de globules rouges, de cellules macrophages d'origine Kupfériennes, et surtout des polynucléaires.

Le troisième fragment montre un foie altéré par un processus subaigu. Les atmosphères conjonctives des capsules de Glisson sont très volumineuses. Il n'existe plus de parenchyme hépatique normal. A sa place, on observe deux aspects : soit des plages où domine la prolifération de cellules pour la plupart mononuclées, d'origine Kupférienne probable, soit une sclérose péri-cellulaire entourant des cellules hépatiques atrophiées.

En somme, l'examen histologique montre un double processus. D'une part, des noyaux de sclérose relativement ancienne, en rapport avec un processus subaigu, dû, sans doute, à une hérédosyphilis

restée cliniquement latente. D'autre part, des lésions d'hépatite aiguë à polynucléaires; on s'explique que cette hépatite ayant évolué sur un foie antérieurement touché, ait pu être la cause d'accidents rapidement mortels.

OBSERVATION N° 2

Mad. G..., 23 ans, entrée à la maternité de l'Hôpital Bretonneau, le 3 juillet 1930.

Deuxième-pare. Premier accouchement en décembre 1928. Enfant vivant actuellement.

Début du travail dans la matinée vers 9 heures.

Examen à 14 heures : membranes rompues; col dilaté à deux francs.

Accouchement de deux jumeaux à 17 heures. Enfants de sexe féminin.

Poids de naissance : 2.120, 2.480.

Dès le dégagement, l'attention est attirée par la présence de bulles sur les téguments des deux nouveau-nés. Elles réalisent une véritable éruption pemphigoïde généralisée, mais respectant les paumes des mains et les plantes des pieds, qui sont libres.

L'examen de la délivrance montre qu'il s'agit d'une grossesse univitelline, bisamniotique : le placenta pèse 850 grammes.

Dans les jours qui suivent la naissance, l'éruption évolue de la même manière chez les deux enfants : c'est-à-dire qu'on assiste à la dissémination des bulles sur tout le corps par poussées successives.

L'examen ne montre aucun signe de syphilis viscérale.

Nourris à l'allaitement mixte, les enfants présentent une courbe pondérale normale.

Le traitement institué est localement : pommade aux vaccins et séances quotidiennes de rayons ultra-violets. Elles sont interrompues au cinquième jour, la dissémination des éléments semblant arrêtée. Ces bulles sont en voie d'assèchement. Le seizième jour, une des jumelles présente une élévation de température qui se maintient au-dessus de 39° pendant trois jours : perte de poids de 50 gr. En

présence de ces accidents d'infection secondaire, on fait un abcès de fixation incisé quatre jours après. La température revient à la normale. La courbe de poids est satisfaisante.

Ces mêmes accidents sont apparus chez l'autre jumelle, le 18^e jour, c'est-à-dire deux jours plus tard. On a également pratiqué un abcès de fixation, dès le deuxième jour de l'état fébrile. L'évolution a été également satisfaisante. Les deux enfants sont sortis du service le 14 août, âgés de 40 jours. Poids à ce moment : 2.900 et 3.150.

Ils ont été revus dans le cours des deux premières années; n'ont pas présenté d'autres poussées bulleuses, ni aucun autre fait pathologique notable.

Ajoutons que la mère a été bien portante pendant sa grossesse. Les suites de couches n'ont pas été fébriles.

Examen du liquide des bulles :

- pas de tréponèmes après coloration de Fontana-Tribondeau;
- après ensemencement sur gélose agar, colonies de staphylocoques dorés.

2° Observations de pemphigus et de pyodermites constatés à la naissance

OBSERVATION N° 3

FREEMANN, Octobre 1927 (*Archiv. of dermatology
and syphilology*, Décembre 1931).

Mrs. S..., multipare, a été suivie pendant toute sa grossesse. Accouchement normal.

L'enfant est emmené à la nursery par Mrs. Henderson qui a déclaré qu'au moment où l'accoucheur lui avait remis le nouveau-né,

elle avait remarqué un certain nombre de petites bulles bien formées sur le bras gauche, près du coude et sur le poignet droit. Par ailleurs, c'est un enfant normal, sans température.

Examen 72 heures après : l'enfant est couvert de nombreuses vésicules et de bulles flasques, typiques, de l'impetigo des nouveau-nés. Le diagnostic est confirmé par le Dr. Madden consulté à ce sujet. On examina alors soigneusement la mère, sans rien trouver d'anormal. Suites de couches non fébriles.

L'enfant est ramené chez lui, alors que l'éruption persiste : l'impetigo est contagieux pour les trois sœurs. La mère reste saine. La famille entière se rétablit par les soins habituels.

Examen bactériologique du contenu des bulles : staphylocoque doré à l'examen directe et après ensemencement sans technique spéciale : Bordet-Wassermann négatif chez la mère et l'enfant.

OBSERVATION N° 4

FREEMANN, Minneapolis, Août 1928 (*Archiv. of Dermatology and Syphilology*, Décembre 1931).

Multipare. La sage-femme a remarqué à la naissance que les bras et les jambes de l'enfant étaient couverts de nombreuses bulles profondément assises, de dimensions variant entre celle d'une lentille à un pois.

Bientôt après, des lésions semblables se développèrent sur tout le corps et prirent l'aspect caractéristique de l'impétigo des nouveau-nés. Les bulles s'asséchèrent rapidement par les antiseptiques locaux.

Suites de couches normales chez la mère.

L'enfant est ramené chez lui : par contagion, des bulles d'impétigo se développent chez une sœur plus âgée.

B. W. : négatif chez la mère et l'enfant.

Culture : diplocoques : streptocoques probables.

OBSERVATION N° 5

Service du Dr. HAUCH, Hôpital de Wesley. Rapportée par REED, Février 1928 (*Archiv. of Dermatology and Syphilology*, 1928).

Grossesse prolongée de trois semaines. Accouchement normal d'un enfant de sexe masculin pesant 5 kg.

A l'examen du nouveau-né aussitôt après la délivrance, l'attention est attirée par un hypospadias, et par une éruption de 15 pustules ombiliquées sur les téguments du scrotum qui sont oedématisées. Leur diamètre est de 2 à 5 mm. Il s'agit de pustules d'un jaune foncé et semblant en voie de régression. Le pus en est aussitôt prélevé et ensemençé.

12 heures après la naissance : le cuir chevelu est recouvert de petites bulles pemphigoïdes.

24 heures après : une large collection sous-cutanée fluctuante apparaît au niveau du pariétal gauche.

36 heures après : de nombreuses pustules se développent sur la poitrine et l'abdomen.

L'enfant n'a pas de température et prend du poids.

Le 8^e jour, un nodule induré, gros comme un haricot apparaît à la joue gauche. Il subsiste une huitaine de jours, sans suppurer, ce qui permet de penser que l'immunité s'était installée.

La mère raconta une histoire d'oreillons quatre semaines avant la naissance.

Résultats des examens :

B.-W. : négatifs chez la mère et l'enfant.

La culture des bulles du scrotum : streptocoque hemolytique.

Culture du lait : pratiquée par technique de Mellon sur tout le lait superficiel et profond, culture presque pure de micrococcus tetragènes.

OBSERVATION N° 6

FABRE ET BOUGET (*Bulletin de la Société d'Obstétrique
et de Gynécologie de Paris*, 13 février 1920).

Primipare de 18 ans, sans antécédents pathologiques.

Le 30 décembre 1919, accouchement spontané d'une fille pesant 2.850. Placenta d'aspect normal; poids 440 gr.

La malade, apyrétique au moment du travail, reste apyrétique dans les jours suivants; les suites de couches sont normales.

Dès le dégagement, on constate que l'enfant présente des lésions cutanées multiples. Il s'agit de soulèvements épidermiques, remplis de sérosité jaunâtre et reposant sur une base rouge foncée. Siège : face, nez, menton, paupières. Les éléments sont petits, de dimensions variant d'une tête d'épingle à un pois.

D'autres éléments, sur le dos et le bras gauche, respectant la paume de la main.

Surtout de nombreux éléments sur les fesses, la face postérieure des cuisses. Au niveau du tendon d'Achille et du pli de l'aîne, des deux côtés, les lésions sont étendues et confluentes.

Dès la naissance, les bulles se rompent en laissant un plan dermique rougeâtre absolument nu. L'enfant est passé au liniment oléocalcaire et mis à la couveuse.

Dans les jours suivants, les écoulements de la face suppurent; un écoulement muco-purulent sort des narines et des lèvres du fait de l'empiètement des lésions.

Au troisième jour, les lésions des talons nettement étendues envahissent les plantes des pieds; mais il faut remarquer que les plantes étaient primitivement libres et qu'il s'agit d'un envahissement secondaire.

Les lésions cutanées ont des limites nettes et les surfaces non intéressées ne présentent aucune modification, pigmentaire ou autre.

Au quatrième jour, l'enfant, dyspnéique, se cyanose et meurt. La mère, à ce moment, présenta au poignet droit deux petites bulles de pemphigus qui disparurent spontanément sans phénomènes généraux.

La culture du liquide des bulles n'a pas été pratiquée.

Autopsie.

Organes sains, en dehors des lésions pulmonaires aiguës, pas de lésions syphilitiques apparentes. Les cartilages de conjugaison étaient sains. Le foie et la rate normaux. On ne nota qu'un noyau de broncho-pneumonie hémorragique à la base droite.

Les auteurs ajoutent que, dans le même moment, furent observés à la clinique obstétricale, deux enfants présentant, dès leur naissance, des lésions pemphigoïdes analogues du type bénin et qui guérissent rapidement ; à la même époque, une malade soignée à l'infirmerie et dont l'enfant était indemne, présenta 3 vésicules sur l'abdomen sans autres symptômes.

Le Professeur FABRE avait déjà pu noter, pendant la guerre, au cours d'une épidémie plus importante de pemphigus épidémique classique, que certains enfants naissaient porteurs de lésions, ce qui infirme l'opinion classique.

OBSERVATION N° 7

RUBELL, Chicago (*Arch. of Pédiatries*, Décembre 1931).

23 avril 1927. Garçon né dans de bonnes conditions. Bon cri, voies respiratoires libres.

Le cuir chevelu, le tronc, le scrotum et les extrémités étaient couvertes de nombreuses petites bulles et de plaques rouges dues à des pertes épidermiques. Les paumes des mains et les plantes des pieds étaient libres. La rupture des bulles laisse couler un liquide purulent.

Traitement.

Les bulles sont touchées au mercurochrome et poudrées au talc.

Ce traitement agit bien, et, le neuvième jour, la peau est nette de toute éruption.

Les antécédents étaient complètement négatifs. Aucune trace d'infection chez la mère.

Le B.-W. a été négatif chez la mère et l'enfant.

Ce cas de pemphigus congénital a été le point de départ d'une épidémie étendue à d'autres nouveau-nés de la maternité.

OBSERVATION N° 8

RUBELL (id.) (*Arch. of Pediatrics*, Décembre 1931).

Garçon né à terme, d'aspect normal, mais présentant dès la naissance une éruption de onze pustules, de quelques millimètres de diamètre, disséminées sur la face, le pubis, le scrotum et la poitrine. Les pustules ont guéri rapidement par le traitement.

Aucune notion d'infection pendant la grossesse n'a pu être retenue chez la mère. Le liquide des bulles a été recueilli etensemencé : culture de staphylocoques blancs.

OBSERVATION N° 9

RUBELL (id.) (*Arch. of Pediatrics*, Décembre 1931).

Accouchement normal à terme. Enfant vigoureux et bien développé. Aussitôt après le dégagement, on découvre six pustules : une sur chaque face dorsale des 3^e et 4^e doigts, et quatre sur le scrotum, surélevées et bien tendues, de 2 à 3 mm. de diamètre.

La mère a été bien portante pendant toute sa grossesse.

Le contenu des bulles a montré à l'examen direct, après coloration de Gram, de nombreux leucocytes neutrophiles et quelques cocci à Gram positif.

Culture sur gélose agar. Colonies de staphylocoques blancs.

3° Observations de pemphigus congénital simple recueillies par Labhardt et Wallart

(*Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie*, 1.908.)

CAS 1. — OSIANDER 1.794, rapporté par RICHTER. — A l'occasion de cinq cas de pemphigus congénital. Quatre étaient vraisemblablement syphilitiques. Enfants morts rapidement, paumes et plantes atteintes par les bulles.

Un seul cas peut être considéré comme pemphigus congénital simple; éruption sur tout le corps, prédominant à la face; l'enfant guérit en quelques jours, ce qui est en faveur de la nature non syphilitique de l'éruption.

CAS 2 et 3. — DUGÈS, 1821, d'après RICHTER. — Enfant gros, bien portant, couvert de bulles, guérison en cinq à six jours. « Ces vésicules ne sont, à mon avis, qu'un véritable pemphigus », remarqua DUGÈS.

Mère bien portante, enfant pesant 3 kg. à la naissance; plus de cent bulles sur le corps et le visage; bulles sèches en quelques jours, en dépit de l'extension de l'éruption.

CAS 4. — SIEBOLD, 1831. — Après accouchement gémellaire, un des enfants présente, dès la naissance, une éruption généralisée de pemphigus qui guérit en quelques jours. L'autre enfant est indemne.

CAS 5 et 6. — ABEGG, 1871. — Enfant né avec des cicatrices de pemphigus contracté in utéro. Il présente sur les téguments du tronc, du cou, des membres, des taches rouges recouvertes d'un épiderme récent. Il meurt le lendemain. Deux enfants nés trois jours auparavant et qui se trouvaient dans la même pièce, présentent, quatre à six jours après ce contact, une éruption de pemphigus. Cela se passait en décembre. Jusqu'en mars, 24 cas de pemphigus furent observés dans le service.

8 cas en mai. Pas de nouveaux cas dans les trois mois suivants.

ABEGG rapporte un autre cas : accouchement à terme d'un enfant mort, couvert de bulles, surtout au niveau des articulations. Les paumes des mains et les plantes des pieds étaient libres de toute éruption.

CAS 7. — HERVIEUX, 1879. — Après un accouchement à terme, deux jumeaux présentent un pemphigus généralisé, mais respectant les régions plantaire et palmaire. On ne trouve pas de signes de syphilis chez la mère. Bonne évolution vers la guérison.

CAS 8. — WINCZE, 1879. — Au cours d'une épidémie de pemphigus, un nouveau-né d'un jour, bien portant, présentait aux deux mains une perte épidermique, succédant vraisemblablement à une bulle rompue. La mère ne présentait aucune éruption.

Les 3 cas suivants, de l'avis même de LABHARDT et WALLART, doivent être admis comme des exemples d'épidermolyse bulleuse.

Ce sont 2 cas de LEGG : éruption de pemphigus dès la naissance, observés successivement chez le premier et le cinquième enfant d'une même famille. Et le cas d'HÉNOCH : un proche parent atteint de pemphigus héréditaire.

CAS 12. — BAR, 1904. — Accouchement normal, dix minutes après la rupture de la poche des eaux. L'enfant est examiné par BAR, un quart d'heure après la naissance. Il présente, sur le dos, trois plaques qui sont manifestement des vestiges de grosses bulles, et des bulles en évolution, une sur chaque trochanter et une au creux poplité. Poussées bulleuses dans les trois jours suivants. « Par leur aspect objectif, ces bulles étaient identiques à celles que nous considérons comme caractéristiques de la dermite bulleuse contagieuse », dit l'auteur.

L'enfant est mort à six semaines, de gastro-entérite.

Liquide des bulles examiné sur lame : quelques globules rouges et globules blancs. Pas de cocci.

CAS 13. — KOBLANK, 1904. — Travail difficile; accouchement 16 heures après la rupture de la poche des eaux. Eruption bulleuse sur tout le corps, respectant la paume des mains et la plante des pieds. Guérison en quelques jours.

CAS 14. — LABHARDT, 1906. — Accouchement normal, rupture des membranes 1 h. 3/4 avant l'expulsion. Poids de naissance : 3.950. Eruption de pemphigus au cuir chevelu, à la face, à la nuque, sur le tronc, le siège et le scrotum. Les régions plantaire et palmaire sont libres. Les éléments sont de la taille d'une grosse tête d'épingle : leur contenu est séro-purulent, puis purulent. L'éruption guérit en six jours.

Examen sur lame : leucocytes dégénérés.

Culture : staphylocoque et cocci en chaînette.

L'enfant est revu à un an bien portant.

CAS 15. — LABHARDT, 1906. — La mère présente, au moment de l'accouchement, un panaris avec réaction ganglionnaire axillaire et cubitale. Accouchement dix minutes après la rupture de la poche des eaux. Enfant de 3.480. Eruption de bulles sur le visage, le scrotum et le siège. Les bulles sont grosses comme deux têtes d'épingle et leur contenu est séro-purulent.

Sur lame : leucocytes intacts, pas de germes.

Le sixième jour : l'éruption est guérie; le poids est de 3.400.

L'enfant sort bien portant.

Les suites de couches de la mère ont été normales; la température n'a pas dépassé 37°4, sauf une poussée isolée à 38°, le sixième jour, sans raison véritable.

CAS 16. — WALLART. — Multipare. Sept enfants dont six vivants. Accouchement jumellaire : jumeaux de 2.500 et 2.510. Sur le premier enfant : deux traces de bulles rompues, sur la paupière inférieure d'un côté et une bulle constituée sur l'autre paupière inférieure. Pas d'autres éléments sur le corps. En cinq à six jours, formation de croûtes qui tombent.

Le deuxième enfant ne présente pas de traces d'éruption; le placenta est normal à l'examen microscopique.

ETUDE CLINIQUE

La dermatose bulleuse, dont nous venons de donner quelques exemples, est mal classée dans sa nosographie. Ainsi LABHARDT et WALLART groupent leurs observations sous le titre « pemphigus congénital simple » ; mais ce terme est très général, rend compte des seuls caractères cliniques, par lesquels ces différents cas s'apparentent, et non de leur étiologie qui n'est, sans doute, pas univoque et reste obscure. Pour REED, ce sont seulement des formes étiologiques très particulières d'une affection commune, le pemphigus contagieux : mais cet auteur, se rangeant à l'opinion de nombreux dermatologistes pour qui le pemphigus épidémique lui-même est discutable quant à son autonomie, propose, pour ces cas, le nom de pyodermite congénitale. Quel que soit le terme donné, pyodermite bulleuse, pemphigus ou impetigo congénital, comme le propose FREEMANN, la définition en est valable pour tous les cas que nous avons en vue : éruption bulleuse congénitale, due à l'intervention de pyocoques.

Nous nous bornerons ici à résumer les signes cliniques tels qu'on peut les relever dans les différentes ob-

servations, et nous insisterons plus particulièrement sur les circonstances d'apparition de cette éruption.

La bulle constitue l'élément essentiel de l'éruption, elle présente, au point de vue objectif, tous les caractères de la véritable bulle de pemphigus. Elle se développe très rapidement sur la peau à peine rouge : parfois elle se forme au niveau d'une macule plus nette et plus durable. Dans notre cas, le nouveau-né présentait ainsi de petites taches rouges, bien visibles, qui précédèrent de 15 à 20 heures la formation des bulles. Le soulèvement épidermique atteint rapidement les dimensions d'un pois, parfois plus. A la période d'état, la bulle est régulièrement hémisphérique; la paroi épidermique est mince et bien distendue par de la sérosité citrine transparente, qui donne à l'élément une couleur jaune dorée franche. L'épiderme voisin est sain, seul un mince liseré inflammatoire entoure la bulle ; il n'y a ni base indurée, ni lésion profonde du derme.

Le contenu des bulles, d'abord clair, se trouble rapidement. Il faut faire le prélèvement de cette sérosité effusée, aussitôt que possible, pour que l'examen cyto-bactériologique soit effectué dans les meilleures conditions. L'examen sur lame du liquide de bulles récemment formées, montre des leucocytes peu abondants et des cocci, pour l'identification desquels l'ensemencement est utile.

Dans sept cas, les auteurs ont obtenu des staphylocoques dorés ou blancs, dans deux cas, des streptocoques.

Au cours de l'évolution, le liquide des bulles peut ne pas devenir franchement purulent; il reste seulement

trouble, la paroi épidermique se rompt en laissant une surface rouge dénudée qui s'assèche rapidement.

Mais on observe parfois des lésions cutanées plus marquées : la bulle est profondément assise, son contenu est franchement purulent, elle évolue plus lentement, pouvant même aboutir à une ulcération cutanée. Certains auteurs ont voulu en tirer des conclusions sur la nature de l'éruption. LUTHLEN distingue ainsi chez le nouveau-né le pemphigus qui est superficiel, de la pyodermite bulleuse, à base ulcéreuse, entraînant des pertes de substance profondes; on pourrait les observer indifféremment pour les mêmes causes et c'est le seul état des téguments qui détermine l'apparition de l'une ou l'autre forme. MATZENAUER va même plus loin et distingue dans les pyodermites bulleuses observées dans les premiers jours, des éruptions superficielles par infection locale externe après la naissance et des lésions bulleuses plus profondes, véritable exanthème septique, en rapport avec une infection sanguine transmise congénitalement.

En réalité, il est beaucoup plus simple d'expliquer l'aspect atypique des lésions par l'intervention de l'infection secondaire qui vient modifier l'évolution normale de la bulle.

Parfois, il y a véritablement coexistence de pemphigus et de pyodermite. Le cas de REED en fournit un exemple : à la naissance, éruption de pustules et dans les jours suivants, poussée bulleuse pemphigoïde, développement d'autres pustules et formation d'un abcès sous-cutané.

Mais dans la plupart des cas, l'élément de l'éruption

reste la bulle typique que nous avons décrite. Aussi caractéristique est le mode de dissémination des éléments. Peu nombreuses au début, groupées dans une même région, les bulles se multiplient rapidement et se généralisent à tout le corps par poussées successives.

Il semble, cependant, que ces éruptions congénitales soient particulièrement remarquables par le nombre d'éléments qu'elles comptent à l'acmé de leur diffusion. Alors que dans le pemphigus épidémique, l'éruption est souvent discrète, dépassant rarement une vingtaine de bulles, ici, par contre, elle semble plus importante : plusieurs auteurs signalent de très nombreuses bulles et ABEGG en compte plus de cent dans un de ses cas.

Ces poussées bulleuses se font dans les régions où les premiers éléments ont apparu, et à distance, elles se répètent tant que l'affection évolue, si bien qu'en toutes régions se trouvent des bulles à des stades différents.

Toutes les parties du corps peuvent être intéressées, sans qu'on puisse noter de prédominance particulière pour une région.

Il est, cependant, un point sur lequel il faut insister : ce pemphigus contagieux ne se développerait jamais sur les paumes des mains ni sur les plantes des pieds, et tous les auteurs qui ont publié des cas d'éruption bulleuse congénitale non syphilitique insistent sur l'absence de bulles plantaires ou palmaires. FABRE signale bien une atteinte palmaire, mais due à un envahissement secondaire par de larges soulèvements épidermiques des talons. Or, cela n'est pas du tout comparable à ce que nous avons observé. Dès la naissance, alors que l'éruption

semblait à son début, comme on pouvait en juger par le petit nombre d'éléments évolués, l'atteinte plantaire par trois larges bulles de formation récente était manifeste. Cette localisation qui caractérise le pemphigus syphilitique, semblait anormale dans une infection cutanée : en réalité, ce qui est surtout spécial aux syphilides papulo-bulleuses, c'est qu'elles restent localisées aux paumes et aux plantes, tandis que l'éruption pemphigöide observée par nous, s'est généralisée rapidement à tout le corps.

Si les poussées bulleuses peuvent se développer à toute la surface du corps, elles respectent habituellement les muqueuses : des lésions cutanées étendues peuvent empiéter sur elles, mais des localisations initiales à leur niveau n'ont pas été observées.

En somme, par la nature des éléments et par leur évolution, les éruptions bulleuses congénitales s'identifient au pemphigus contagieux. Mais, en réalité, les conditions très particulières de leur apparition ne permettent pas d'assister à l'ensemble de l'évolution. L'éruption, débutant *in utero*, a déjà évolué lorsqu'elle peut être observée. Aussi se présente-t-elle à la naissance sous des aspects différents, qu'il est intéressant de noter ici.

Parfois l'éruption semble à son début ; à la naissance, elle se limite à quelques éléments et on assiste à sa diffusion dans les jours suivants. FREEMANN a assisté ainsi, dans un de ses cas, à une évolution à peu près complète, et c'est également ce que nous avons observé.

Dans d'autres cas, l'éruption est remarquable par le grand nombre d'éléments qu'on y compte aussitôt après le dégagement. Il est alors permis de supposer qu'elle a

déjà évolué *in utero* pendant plusieurs jours, avant de pouvoir arriver à une extension aussi importante. On en trouve plusieurs exemples dans les cas rapportés par LABHARDT et WALLART : les 2 cas de DUGÈS, celui d'HERVIEUX observés chez un jumeau, les 2 cas de LABHARDT sont des exemples d'éruptions comptant de très nombreuses bulles et généralisées à tout le corps dès la naissance. Ce n'est pas seulement le nombre des éléments, mais aussi leur aspect qui permet de penser à une assez longue évolution *in utero*. FABRE observe aussi des bulles confluentes en larges soulèvements épidermiques, ce qui n'est pas le fait d'une poussée récente. De même, dans le cas de REED, les pustules reposent sur les téguments du scrotum œdématiés, ce qui fait supposer que le début de l'affection est assez nettement antérieur à la naissance.

Enfin restent quelques cas où le pemphigus ayant fait toute son évolution *in utero*, n'offre plus à la naissance que les cicatrices plus ou moins récentes des poussées bulleuses. Le cas le plus démonstratif est celui d'ABEGG : cet auteur note, dès le dégagement, de nombreuses taches rouges recouvertes d'un épiderme nouveau et réparties sur tout le corps. Il s'agissait bien de traces de poussées récentes de pemphigus, car cette éruption fut le point de départ d'une épidémie chez d'autres nouveau-nés du service. Le même auteur a observé, après un accouchement à terme, un mort-né, couvert de bulles, sauf au niveau des paumes et des plantes; on peut aussi considérer ce cas comme un exemple de pemphigus simple congénital, mais il n'est pas possible de l'affirmer en l'absence d'éléments de certitude.

Bien que l'éruption soit souvent fort importante, le pronostic est en général favorable : 14 guérisons sur les 16 cas rapportés par LABHART et WALLART, 7 guérisons sur les 9 autres observations rapportées ici.

L'infection atteint en effet, un fœtus à terme; la grossesse s'est déroulée normalement, l'enfant a bonne apparence, son poids de naissance est satisfaisant. Souvent tout se réduit aux manifestations cutanées : on n'observe dans les premiers jours, ni température, ni chute trop importante du poids. Bien qu'étendue, l'éruption guérit simplement en quelques jours, sans complications. Ces formes bénignes sont les plus nombreuses. Ajoutons que, dans quelques cas, les auteurs ont eu l'occasion de revoir ces nouveau-nés; ils n'ont pas observé d'autres poussées bulleuses dans le cours de la première année.

Mais l'évolution n'est pas toujours aussi favorable; on a pu le voir par les deux cas d'ABEGG. Enfant mort le lendemain de sa naissance et un mort-né. Dans l'observation de FABRE, le pemphigus s'accompagnait d'importantes lésions cutanées et a évolué en quatre jours vers la mort. Il s'agit là d'un pemphigus rapidement mortel, mais il est possible que le début réel de l'infection soit très antérieur à l'accouchement.

Dans les deux observations que nous avons rapportées ici, ce pemphigus se compliquait d'infection secondaire généralisée. Dans le premier cas, les accidents septicémiques ont apparu après quinze jours d'évolution, alors que les bulles étaient en voie d'assèchement et ont été rapidement mortels. Dans le 2^e cas, les accidents ont été aussi tardifs et ont évolué simultanément chez les deux jumeaux, mais ont heureusement guéri.

Le terrain qui joue un rôle important dans le pronostic du pemphigus épidémique, les formes graves s'observant surtout chez les nourrissons débiles, ne semble donc pas constituer le seul facteur de bénignité ou de gravité dans ces pemphigus congénitaux. Des accidents d'infection généralisée, favorisés par l'importance des lésions cutanées, peuvent les compliquer et constituent un élément de gravité, même chez le nouveau-né dont l'état semble le plus satisfaisant.

Ces pemphigus congénitaux ont été observés dans les accouchements gémellaires. On observe soit une éruption atteignant les deux enfants : cas d'HERVIEUX et observation personnelle, ou bien, fait curieux, un seul enfant est atteint et l'autre indemne : cas de SIEBOLD et WALLART.

Véritables pyodermites bulleuses, ces dermatoses congénitales, sont, au moins dans certains des cas rapportés, contagieuses et épidémiques et c'est là un de leurs caractères les plus importants. Outre les cas d'ABEGG, citons les cas de FREEMANN où la contagion fut observée sous forme de petite épidémie familiale. FABRE a vu de même l'infection se transmettre à la mère de l'enfant et à deux autres nouveau-nés du service. De même, le cas de RUBELL a été le point de départ d'une épidémie de pemphigus dans le service. Dans tous ces cas, l'élément d'éruption ainsi transmise est une bulle. Il ne faut pas s'étonner que ces cas de contagion soient aussi peu nombreux et certainement beaucoup plus rares qu'au cours du pemphigus épidémique commun. En effet, les conditions ne sont plus les mêmes. L'éruption existe dès la naissance et l'enfant peut être isolé aussitôt, avec la cer-

titude d'éviter tout contact à d'autres nouveau-nés. Dans ces conditions, la contagion ne pourrait se produire que sur la mère ou toute autre personne donnant ses soins au nouveau-né et on sait que si elle peut être ainsi observée, elle reste cependant peu fréquente, le pemphigus épidémique étant une affection fort rare chez l'adulte.

IV

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de pemphigus congénital du nouveau-né ne présente guère de difficultés, si on s'en rapporte aux signes cliniques et bactériologiques que nous venons d'exposer : dermatose bulleuse congénitale, évoluant par poussées, contagieuse et épidémique et dont l'agent pathogène est un pyocoque. Il faut, cependant, se garder de porter trop facilement ce diagnostic, car souvent les éléments de certitude manquent. Le caractère épidémique constitue bien un argument très important, mais il n'est pas toujours observé, puisqu'il est facile d'isoler le nouveau-né avant tout contact possible. Les signes cliniques ne suffisent pas à affirmer le diagnostic. Quant aux résultats des examens bactériologiques, ils ne doivent être acceptés qu'avec certaines réserves, car il faut tenir compte de l'intervention secondaire si rapide des staphylocoques dans toute lésion cutanée.

D'autre part, ce diagnostic ne se discute que dans des circonstances très particulières. Les éruptions congénitales bulleuses, même considérées du point de vue le plus général, sont rares. Lorsque, cependant, on a l'occasion d'en observer un exemple chez un nouveau-né, il s'agit, le plus souvent, d'un pemphigus syphilitique.

Les auteurs considèrent déjà comme exceptionnelle l'affection décrite sous le nom d'épydermolyse bulleuse héréditaire.

Quant aux formes que nous avons en vue, il suffit, pour se rendre compte de leur rareté, de rappeler qu'elles ne sont pas admises classiquement, et qu'elles sont de ce fait tout à fait anormales. Aussi constituent-elles un diagnostic d'exception, qu'on ne peut affirmer qu'à l'aide des signes positifs énoncés plus haut, et aussi par élimination des autres affections congénitales bulleuses.

Le *pemphigus syphilitique* se reconnaît facilement et se distingue des autres pemphigus congénitaux par toutes sortes de caractères. C'est, d'abord, plus une syphilide papulo-bulleuse qu'un véritable pemphigus. Les éléments sont des taches papuleuses de couleur violacée ou cuivrée, dont l'épiderme est soulevé par un liquide louche et souvent teinté de sang. La paroi des bulles est distendue et mince, mais moins fragile que dans le véritable pemphigus. Parfois, les bulles confluent en nappes étendues à contours polycycliques. D'autre part, un autre caractère essentiel du pemphigus syphilitique est son siège : il occupe la paume des mains et la plante des pieds et s'y limite, débordant quelquefois sur le dos du pied, la région malléolaire ou le dos de la main. Nous avons déjà, à ce sujet, eu l'occasion de signaler l'anomalie que constituait dans notre cas la localisation plantaire, qui n'est pas observée habituellement dans le pemphigus non syphilitique. Là, cependant, s'arrêtait la similitude avec cette affection : alors que les syphilides

papulo-bulleuses évoluent en une seule fois, restent limitées aux extrémités, et ne se développent sur les autres points du corps que d'une façon exceptionnelle, les bulles de pemphigus, au contraire, n'ont eu là qu'une localisation initiale et se sont généralisées par poussées à tout le corps.

A côté de l'aspect même de l'éruption, entre également en ligne de compte l'absence des autres signes précoces de syphilis : la mégalosplénie, le coryza, ce dont on ne saurait tirer, d'ailleurs, de conclusions formelles, car le pemphigus peut être une manifestation isolée de syphilis.

L'état général aura plus de valeur, car le pemphigus indique une syphilis très grave, et il est permis d'éliminer cette affection en présence d'un nouveau-né, qui garde bon aspect malgré son éruption, et qui guérit en quelques jours. C'est surtout sur cet argument que les auteurs, qui ont publié les premiers cas de pemphigus congénital simple, ont appuyé leur diagnostic.

Il ne faut pas manquer également de rechercher les signes de présomption que peuvent fournir la recherche des antécédents héréditaires et des antécédents obstétricaux ; fausses-couches à répétition, enfants mort-nés, mort subite du nouveau-né après une naissance normale, aspect et poids du placenta, grossesses antérieures anormales.

Les réactions sérologiques (BORDET-WASSERMANN et ses dérivés) doivent être pratiquées chez la mère et l'enfant, mais il convient de noter pour l'interprétation des résultats que, même chez un nouveau-né porteur de

lésions aussi typiques que le pemphigus palmo-plantaire, la réaction peut être négative.

Enfin, il est un élément très précieux pour le diagnostic, c'est l'examen du liquide des bulles; il contient de nombreux tréponèmes. Leur absence, sans permettre d'éliminer absolument la syphilis, constitue cependant un signe négatif très important.

En somme, devant une éruption congénitale bulleuse, on pense avant tout à la syphilis; il faut passer en revue les nombreux éléments que nous venons d'énumérer. C'est à cette seule condition qu'on peut écarter avec certitude ce diagnostic.

Ayant éliminé la syphilis, on peut se demander si l'éruption bulleuse observée à la naissance, n'est pas le fait d'une malformation cutanée.

On sait, en effet, que le *pemphigus congénital héréditaire*, peut se manifester dès la naissance. Il se présente sous deux formes : une forme bulleuse simple et une forme bulleuse dystrophique. Certains auteurs, CAPELLI en particulier, pensent que ces variétés cliniques correspondent à deux affections différentes. C'est, d'une part, l'épidermolyse bulleuse héréditaire de KÖBNER, et, d'autre part, le pemphigus congénital à tendances cicatricielles. Elles sont, en effet, très différentes cliniquement.

L'*épidermolyse bulleuse héréditaire*, ou pemphigus héréditaire traumatique simple, est typique, et ne peut être confondu avec une éruption pemphigoïde. La formation de bulles, en relation avec un défaut d'adhérence des couches superficielles de l'épiderme, est sous la dépendance absolue du traumatisme. Elles siègent surtout

aux extrémités, ou en tout autre point de pression ou de frottement. On comprend que le passage de l'enfant dans les voies génitales de la mère, puisse être la cause de la formation de ces ampoules séreuses, constatées dès le dégagement. Ces bulles guérissent simplement et on n'assiste pas à l'évolution de poussées bulleuses dans les jours suivants. Parmi les cas cités plus haut, deux peuvent être considérés comme épidermolyse bulleuse : c'est celui de WINCKEL où l'éruption s'est limitée à une simple perte épidermique aux deux mains, et celui de WALLART, à des bulles palpébrales.

Enfin, ajoutons à ces caractères de l'épidermolyse, l'hérédité, qui est toujours observée.

Le *pemphigus congénital à tendances cicatricielles*, ou pemphigus à kystes épidermiques successifs, est différent de l'épidermolyse bulleuse, et ressemble beaucoup plus à un pemphigus infectieux. Lorsqu'il débute dès la naissance, les éléments en sont peu nombreux et localisés surtout aux extrémités. Dans les jours qui suivent, on assiste à des éruptions successives de bulles transparentes. Ces poussées se font spontanément et ne sont pas sous la dépendance du traumatisme. Les bulles sont surtout localisées aux plans d'extension des membres. Elles prennent, souvent, un aspect inflammatoire et peuvent s'infecter secondairement.

En somme, cette éruption ressemble à celle du pemphigus infectieux. Mais elle reste, cependant, facile à identifier par certains symptômes très caractéristiques. C'est la formation, au niveau des régions atteintes, de cicatrices atrophiques sur lesquelles se développent de petits kystes épidermiques. C'est aussi l'association de

troubles congénitaux : dégénérescences unguéales qui ne feraient jamais défaut, et même de véritables arrêts de développement. Le signe de l'épidermolyse de NIKOLSKI serait toujours trouvé. Enfin, l'hérédité, bien que n'étant pas fatale pour tous les membres d'une même famille, est démontrable dans tous les cas et constitue un gros argument diagnostique.

BRIAND a rapporté un cas de pemphigus congénital, qui avait présenté tout à fait l'aspect de l'éruption pemphigoïde typique : bulles inflammatoires, prenant même le caractère varioliforme, abcès sous-cutanés, température. L'apparition de cicatrices atrophiques et l'association d'une lésion unguéale permirent de reconnaître cette éruption qui ressemblait, par ailleurs, à une pyodermite bulleuse.

Reste l'examen du liquide des bulles, qui, dans ces pemphigus congénitaux, ne contient que quelques cellules éosinophiles sans microorganismes. Certains cas, et en particulier ceux de BAR, CATHALA, ZARFLL, sont des exemples d'éruptions pemphigoïdes généralisées, dès la naissance, mais dont l'exsudation bulleuse ne contenait aucun germe : les cultures de la sérosité prélevée sont restées stériles. Bien que l'hérédité n'ait pu être démontrée et qu'on n'ait pas observé de troubles dystrophiques, il est permis, dans le doute, de considérer ces cas comme des pemphigus congénitaux non infectieux. Au contraire, les cas où des pyocoques ont pu être décelés dans le liquide des bulles sont des pemphigus infectieux, à condition, toutefois, que la sérosité ait été prélevée assez tôt, afin d'éliminer une infection staphylococcique secondaire de la bulle.

Il est inutile d'insister davantage : le diagnostic de pemphigus congénital infectieux ne peut être posé que sur des éléments bactériologiques ou des cas de contagion certains. En leur absence, il est prudent de s'en tenir, même dans le doute, au diagnostic d'épidermolyse bulleuse.

La présence d'une éruption pemphigoïde devrait aussi faire discuter une *varicelle bulleuse*. BRINDEAU a bien rapporté un cas de varicelle congénitale, et, d'autre part, l'immunité qu'on reconnaît, en général, au nouveau-né contre la varicelle, n'est pas absolue comme le montrent le cas de LEREBoullet chez une enfant de 14 jours qui fut contagionnée par sa mère et le cas de Mme UGON chez un enfant de 11 jours. Mais la varicelle congénitale est absolument exceptionnelle et les stades évolutifs de ses éléments ne sauraient les faire confondre avec une bulle.

L'existence de ces pemphigus congénitaux soulève une dernière question : c'est celle des rapports qui existent entre ces cas et la *dermatite exfoliatrice généralisée des nouveau-nés* ou *maladie de RITTER*.

C'est, en effet, une dermatose infectieuse d'origine strepto ou staphylococcique et qui est observée dans les premiers jours du nouveau-né : G. DE TONI, se basant sur la précocité de son apparition, considère même la maladie de RITTER comme une pyodermite d'origine puerpérale. Cette affection très caractéristique évolue en trois stades : à un érythème scarlatiniforme succède un stade de formations bulleuses circonscrites débutant à la face et se généralisant à tout le corps. Ces éléments tendent à confluer et on assiste au troisième stade d'exfoliation de l'épiderme en larges lambeaux, qui donne à la

maladie son aspect typique et qui est mise facilement en évidence par le signe de l'épidermolyse de NIKOLSKY.

Au point de vue diagnostique, la maladie de RITTER ne saurait donc être confondue avec le pemphigus typique. Mais elle doit être envisagée ici, car on sait que certains auteurs la considèrent comme une forme particulièrement grave à évolution un peu spéciale du pemphigus épidémique du nouveau-né. Cette discussion a été reprise récemment dans une leçon de notre Maître, le Professeur LEREBoullet, et exposée également dans la thèse de SLUCKI, inspirée par lui.

Les auteurs qui soutiennent l'identité des deux affections, en particulier, WIELAND, JADASSOHN, WORINGER, se basent sur les arguments suivants. C'est d'abord le stade bulleux qui est parfois fort net et qui précède l'exfoliation. Ainsi, dans le cas de M. BABONNEIX que rappelle le Professeur LEREBoullet, l'affection a débuté par une poussée de bulles pemphigoides trois jours après la naissance. WORINGER a assisté, de même, à une éruption bulleuse initiale, où il a décelé du staphylocoque doré. La maladie de RITTER succéderait donc à un pemphigus contagieux. En deuxième lieu, la dermatite exfoliatrice peut avoir pour origine le contagement avec un malade atteint de pemphigus. Ces faits existent; ils ont été observés par plusieurs auteurs et le Professeur LEREBoullet rappelle notamment l'observation de SZARKA, qui concerne deux jumelles dont l'une présentait un pemphigus épidémique et l'autre une maladie de RITTER. Il y aurait donc une relation étroite entre les deux affections, et JADASSOHN prétend même que la diversité des signes cliniques observés tiendrait seule-

ment à la différence de résistance de la peau des différents âges. Ainsi, une infection staphylococcique produit chez le nouveau-né des bulles qui, par soulèvement de l'épiderme, peuvent réaliser la maladie de RITTER; plus tard, c'est la bulle pemphigoïde typique qui apparaît.

En réalité, comme le montre le Prof. LEREBoullet, ce serait un tort de confondre ces deux affections en s'appuyant sur ces arguments cliniques. S'il est vrai que, dans certains cas, la formation des bulles précède l'exfoliation, ce stade bulleux est cependant transitoire; et même, RITTER a insisté sur ce fait que c'est l'exfoliation qui est le phénomène dominant et que l'exsudation bulleuse est de moindre importance et peut même manquer.

D'autre part, l'épidermolyse, toujours évidente dans la maladie de RITTER, est loin d'être constante dans le pemphigus du nouveau-né. D'ailleurs, si l'on se rapporte aux observations publiées, on remarque que la description clinique est toujours très caractéristique : le diagnostic de maladie de RITTER s'impose.

Dans ces conditions, il est logique d'admettre que la dermatite exfoliatrice a son autonomie, et de continuer à décrire séparément les deux affections.

Restent évidemment les indiscutables faits de transmission par contagé qui relient pemphigus et maladie de RITTER. Ils mettent simplement en évidence les analogies qui existent entre ces deux états et permettent de croire, de ce fait, à l'existence de faits de transition, difficiles à classer d'ailleurs. Ainsi, il est possible que les pemphigus congénitaux, décrits ici, s'apparentent plus étroitement à la maladie de RITTER, infection cutanée précoce, et peut-être transmise congénitalement.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Les examens bactériologiques pratiqués dans différents cas rapportés ci-dessus semblent bien montrer que la production des bulles est due à l'intervention de pyococques. Les auteurs ont ainsi trouvé, dans la sérosité effusée, du staphylocoque dans 5 cas, du streptocoque en deux occasions ; de même, nous avons obtenu, par ensemençement de l'exsudation bulleuse, des colonies de staphylocoque doré. Mais le rôle étiologique de ces germes est à discuter : leur signification exacte reste difficile à déterminer, surtout en ce qui concerne le staphylocoque qui complice si vite toutes les affections exsudatives de la peau.

Aussi comprend-on que les avis soient assez divergents sur la bactériologie de la bulle de pemphigus. On sait que pour la plupart des auteurs, c'est le staphylocoque doré qui est en cause : LANDSTEINER, LEVADITI et PRASEK ont montré expérimentalement son rôle pathogène et WEIL et DUFOURT l'ont également toujours trouvé dans les bulles, le plus souvent sous forme de diplocoque. Cependant, certains pensent à l'intervention d'un germe spécifique et MARFAN, notamment, bien qu'ayant toujours observé du staphylocoque, estime

qu'on n'est pas autorisé, de ce fait, à attribuer le pemphigus à un pyococque vulgaire.

De nombreux dermatologistes considèrent, d'autre part, le pemphigus du nouveau-né comme une dermatose streptococcique, qui doit être assimilée à l'impetigo de TILBURY-FOX. C'était l'opinion d'HUTINEL et de BROCC, qui reconnaissaient, toutefois, que le rôle pathogène du streptococque reste soupçonné et nullement démontré. Cependant, pour SABOURAUD, le germe peut être mis en évidence, si on prend les précautions nécessaires dans les cultures. C'est qu'en effet, les graines de staphylocoque se rencontrent fréquemment dans les orifices pilaires de la peau normale et se trouvent là, à point nommé, pour infecter la lésion streptococcique primitive. Il y aurait donc presque toujours association de deux germes, mais dont la vitalité est très différente : le staphylocoque qui pousse, très vite, sur n'importe quel milieu, alors que le streptococque, beaucoup plus fragile, est de culture lente. Et c'est ainsi que le premier, dont les cultures sont toujours abondantes, semblerait être le seul germe en cause.

Il faut reconnaître cependant que la preuve de cette intervention streptococcique primitive est souvent difficile à mettre en évidence. Dans le doute, il est plus logique d'admettre la relation entre le pemphigus et le staphylocoque doré, trouvé à l'examen bactériologique des bulles. Aussi, nous ne discuterons pas davantage de la nature exacte du germe et nous retiendrons seulement le fait qui reste acquis, c'est-à-dire la nature infectieuse de ces pemphigus congénitaux.

Mais, alors, les circonstances d'apparition de ce pemphigus posent un problème pathogénique difficile. C'est

qu'en effet, l'infection étant congénitale, il faut admettre que les coccis interviennent *in utero*. Ce fait est évidemment indiscutable, mais encore est-il nécessaire pour comprendre le mécanisme de l'infection, d'essayer de déterminer le chemin qu'ont suivi les germes pour parvenir dans l'œuf. Deux voies sont possibles : l'une exogène, l'autre sanguine transplacentaire.

La voie exogène est celle que suivent les germes de toute infection de l'œuf. Le pemphigus congénital serait, dans ces conditions, en rapport direct avec l'infection amniotique, celle-ci ne s'observant communément qu'en tant que l'œuf est ouvert et accessible ainsi facilement aux agents pathogènes venus de l'extérieur. Dans la pratique, on constate cette infection chez les femmes qui ont rompu précocement leurs membranes et dont le travail a été long. Nous n'envisageons ici, évidemment, qu'une forme atténuée, pouvant se manifester cliniquement par une simple poussée fébrile au cours du travail, sans autre signe d'infection, même pendant les jours suivants et susceptible ainsi de passer inaperçue. Bien que discrète, elle joue un rôle certain dans l'étiologie de certaines infections, pulmonaires ou digestives, en particulier, apparues dans les premiers jours du nouveau-né, et on a même observé de véritables otites externes congénitales, constatées aussitôt après la naissance et dues à la pénétration du liquide amniotique infecté dans le conduit auditif.

Rien n'empêche d'admettre un mécanisme semblable pour le pemphigus congénital, qui trouverait son origine dans le liquide amniotique infecté, entourant le fœtus.

En réalité, cette pathogénie se semble valable pour

aucun des cas rapportés ici. Rien ne permet de penser qu'il y ait eu infection amniotique : le travail se déroule normalement, la rupture des membranes précède de peu l'expulsion — une heure dans un de nos cas — enfin, la température, prise en plusieurs occasions, a été normale. Dans un seul cas, celui de KOBLANK, la rupture des membranes a été précoce, précédant de 16 heures la naissance; mais même ce délai n'est pas assez long pour qu'une bulle produite bactériologiquement ait le temps de se développer. On sait qu'il faut attendre 24 à 36 heures avant la formation complète d'une bulle, lors d'une inoculation expérimentale.

Ayant observé une pyodermite miliaire généralisée, douze heures après la naissance, BALARD et Marc RIVIÈRE pensent pouvoir l'expliquer par une infection amniotique; bien que les membranes aient été trouvées intactes à la dilatation complète, ils admettent une fissure précoce de l'œuf, manifestée par une perte de liquide 48 heures avant le début réel du travail. Il est, en effet, possible, qu'une ouverture ovulaire minime et située au-dessus de l'orifice cervical, n'empêche pas la formation de la poche des eaux. Mais ce n'est pas une perte de liquide, même abondante, au voisinage du travail, qui suffit à en faire la preuve. Il est très possible qu'elle ait été simplement le fait d'une hydropisie vaginale, assez fréquente, et qu'il faut bien connaître, comme l'enseigne notre Maître le Pr. METZGER, pour éviter de croire trop facilement à l'ouverture précoce de l'œuf.

Ajoutons, cependant, qu'on n'a pas le droit d'affirmer que, pour être infecté, un œuf doit être nécessairement ouvert. Il semble, en effet, démontré actuellement que

la cavité amniotique peut être infectée alors que les membranes sont encore intactes. Mais ces faits sont exceptionnels et il est difficile d'en tenir compte dans la pathogénie des pemphigus congénitaux.

Les cas observés ne sont donc pas, du tout, en faveur d'une infection par voie exogène. Cette pathogénie ne saurait de plus intervenir dans les pemphigus congénitaux observés simultanément chez deux jumeaux. On ne conçoit évidemment pas comment les deux cavités amniotiques pourraient être infectées par des germes venus de l'extérieur ; seule, la voie sanguine permet d'expliquer de tels faits.

Dans ces conditions, les pemphigus congénitaux ne pourraient s'expliquer que par la transmission directe, par voie placentaire, d'une infection de la mère au fœtus. Cette pathogénie est très possible, si l'on s'en rapporte à ce qui est connu sur ce point de l'hérédité pathologique générale. Après avoir longtemps considéré le placenta comme formant barrière au passage des germes, on a tendance à admettre actuellement l'opinion contraire : c'est-à-dire, que tout peut passer à travers le placenta. Il suffit de rappeler que ces exemples de transmission directe de germe de la mère au fœtus, surtout observés dans la syphilis, ont été signalés dans toutes les fièvres éruptives : variole et rougeole surtout, scarlatine et même varicelle, ainsi que dans diverses infections aiguës : pneumonie, diphtérie, typhoïde, colibacillose, grippe, encéphalite épidermique, paludisme. Restait la tuberculose congénitale, considérée comme très rare jusqu'à ces dernières années ; pourtant, certains auteurs étaient frappés, et notre Maître, le

Pr. METZGER, l'enseigne depuis longtemps, du fait que, toutes les infections aiguës ou chroniques étant directement transmissibles de la mère au fœtus, il semblait difficile d'admettre une exception à cette règle générale. Et des travaux récents apportent d'importantes modifications à la question de l'hérédité tuberculeuse : c'est-à-dire la fréquence relative des cas de contagion intra-utérine due au passage, à travers le placenta, d'un virus filtrant. Cela cadre mieux avec ce que l'on sait de la transmission intra-utérine de toute infection aiguë ou chronique.

Puisque toute infection sanguine peut se transmettre à travers le placenta, il est permis de se demander si nous n'allons pas trouver là l'étiologie du pemphigus congénital. On pourrait la concevoir ainsi, par l'existence d'une infection sanguine à staphylocoque ou à streptocoque, transmise directement de la mère au fœtus. Il n'y a là, cependant, qu'une hypothèse et il importe de savoir si elle est vérifiée par les faits cliniques.

Il suffirait, pour en faire la démonstration, de retrouver chez la mère les manifestations cliniques, même atténuées, de cette septicémie : un état fébrile inexpliqué, une angine ou un panaris ayant constitué la porte d'entrée. Or, dans deux cas seulement, les auteurs ont observé une infection chez la mère : panaris avec réaction ganglionnaire, et phlébite post-partum.

Ces deux affections ne permettent pas cependant de conclure, car leur relation avec un état septicémique n'est pas certaine. Dans tous les autres cas, la mère n'a présenté aucune manifestation pathologique tant au

cours de la grossesse qu'à l'approche du travail. Mais l'absence apparente de signes cliniques ne permet pas d'éliminer la possibilité d'un état septicémique atténué. C'est, du moins, l'avis de plusieurs auteurs, LABHARDT et WALLART, von REUSS, FREEMANN, REED, qui, tout en reconnaissant la latence clinique, admettent pourtant cette infection sanguine maternelle, car elle leur paraît la seule explication logique des pemphigus congénitaux. Et l'on peut rappeler aussi, à ce sujet, ce qui s'observe dans la variole congénitale ; le nouveau-né présentant des signes cliniques de variole, alors que la mère semble saine. Il est vrai qu'on peut faire intervenir, pour expliquer ces faits, non seulement une faible virulence, mais aussi une immunité relative de la mère.

Ajoutons que LABHART et WALLART voient une preuve de la faible virulence du germe dans ce fait qu'un seul jumeau puisse être atteint, alors que l'autre reste indemne, comme cela a été observé à l'occasion de deux accouchements gemellaires. Sans discuter sur ce point, il faut reconnaître qu'il y a là un fait anormal et qui semble aller contre l'hypothèse d'une infection transmise par voie sanguine. En réalité, des cas analogues ont été observés dans la syphilis, un fœtus étant cliniquement atteint, alors que son jumeau semblait indemne, ainsi que dans la variole congénitale, exceptionnellement d'ailleurs. Ces exemples montrent bien qu'il ne faut pas voir dans cette anomalie une objection à la présente pathogénie.

Dans aucun des cas publiés, il n'a été possible d'apporter la preuve de cette pathogénie et la question reste obscure. Aussi peut-on regretter l'absence d'hémocul-

tures, pratiquées chez la mère à la fin de la grossesse ou au moment du travail. De même, l'examen microscopique du placenta, la culture du sang du cordon prouveraient formellement le passage des germes. Mais il ne faut pas oublier que, souvent, les circonstances de l'accouchement ne sont pas favorables à une enquête aussi complète, et qu'il s'agit de cas exceptionnels et mal connus.

REED a eu l'idée de faire une culture du lait, qui lui a montré du *mitrococcus tetragenus* : il en a tiré des conclusions pathogéniques en faveur d'une infection sanguine transmise, et pense expliquer de la même manière certains, au moins, des pemphigus observés après la naissance. De même, au cours de la discussion à la Société Dermatologique de Vienne sur le pemphigus épidémique, GROSZ a rappelé que PETER avait trouvé dans un cas de pemphigus congénital, du staphylocoque dans le sang et le lait de la mère cliniquement bien portante. Le même auteur a observé, d'autre part, un pemphigus contagieux chez un enfant dont la mère présentait une infection septique grave; il pense que la transmission s'est faite par le lait. Cela est assez douteux, pour ce simple motif qu'on conçoit mal une infection par voie digestive donnant uniquement des signes cutanés, sans manifestations gastro-intestinales.

Par la pathogénie, ces pemphigus congénitaux s'apparentent aux pemphigus épidémiques observés après la naissance. On considère ceux-ci, en effet, comme des infections de cause interne à manifestations cutanées. Mais il est difficile d'en faire la preuve : BLOCH, sur 18 cas de pemphigus épidémique débutant après la nais-

sance, nota 8 fois la présence de staphylocoque dans le sang du cœur, mais il convient de noter qu'à ce moment, il faut tenir compte de l'infection secondaire qui accompagne la broncho-pneumonie, cause de mort fréquente

Mais si, malgré l'absence de faits probants, on admet dans ces formes le passage de l'infection par le placenta, il faut encore éclaircir certains points. C'est, en premier lieu, la rareté de ces pemphigus congénitaux par rapport à la fréquence relative des infections sanguines chez la femme enceinte; peut-être des modifications au niveau de la muqueuse utérine ou des lésions placentaires conditionnent-elles le passage des germes.

En second lieu, on doit remarquer que ces pemphigus débutent le plus souvent au moment du travail: il est possible que sous l'action des contractions utérines, des brèches soient créées à travers le placenta, grâce auxquelles les germes pénètrent dans les vaisseaux fœtaux déchirés et ouverts.

TRAITEMENT

Nous n'insisterons pas sur le traitement dont les règles sont simples.

Il faut, en premier lieu, isoler le nouveau-né pour éviter la contagion. Cette mesure prise, dès la naissance, empêche l'apparition de pemphigus épidémiques chez d'autres nouveau-nés.

On peut se contenter de simples soins de propreté ; c'est-à-dire rompre les bulles, récemment formées, en frottant doucement avec une compresse stérilisée imbibée d'alcool. Puis saupoudrer largement les lésions avec des poudres inertes : ektogan, bismuth, dermatol, et les isoler dans une compresse ou des langes stérilisés.

L'application de topiques appropriés donne de bons résultats : bleu de méthylène en solution aqueuse à 1 p. 100, ou crystal violet.

La vaccinothérapie a été employée sous forme de pommades contenant des vaccins. Celles-ci ont donné de bons résultats chez les deux jumelles de notre deuxième cas. Peut-être pourrait-on aussi faire dans ces cas, des injections sous-cutanées de vaccin antistaphylococcique, ou même, utiliser un autovaccin préparé avec du liquide de l'une des bulles, comme MARFAN l'a fait avec succès dans un pemphigus épidémique commun.

Dans nos deux cas, la dissémination des bulles étant importante, on a eu recours aux rayons ultra-violets.

Chez les deux jumelles, il a suffi de 5 séances, répétées chaque jour, de courte durée, 1 puis 2 minutes, pour arrêter l'apparition de nouvelles poussées bulleuses.

Dans l'autre observation, des séances quotidiennes, de durée progressive de 5 à 12 minutes, ont été appliquées pendant tout le séjour de l'enfant dans le service. Elles n'ont pas empêché la dissémination des lésions pendant les 7 premiers jours, mais on n'a pas assisté à d'autres poussées bulleuses dans les trois jours suivants .

Enfin, signalons les heureux effets des abcès de fixation, pratiqués en présence des accidents infectieux secondaires des deux jumelles.

CONCLUSIONS

1° Bien que le nombre de faits publiés dans la littérature soit très restreint, il semble bien qu'on doive admettre contre l'opinion courante l'existence d'un pemphigus congénital infectieux.

2° Les caractères cliniques relevés dans ces cas sont assez explicites : dermatose bulleuse, débutant avant la naissance, évoluant par poussées et dont l'agent pathogène est, sans doute, un pyocoque vulgaire. Ils permettent d'éliminer facilement les syphilides papulo-bulleuses. Cette éruption bulleuse doit encore être distinguée de la malformation cutanée, appelée pemphigus congénital. Elle appartiendrait plutôt à la maladie de RITTER, affection cutanée précoce, apparaissant dans les premiers jours du nouveau-né.

3° Tout l'intérêt de ces pemphigus réside dans leur apparition *in utero*.

Ils posent un problème pathogénique difficile.

L'infection de l'œuf par voie exogène est très improbable : elle ne peut notamment expliquer les cas de pemphigus congénitaux infectieux, observés chez les jumeaux.

L'hypothèse d'une infection transmise directement de

la mère au fœtus à travers le placenta doit lui être pré-férée pour expliquer la pathogénie. Bien que n'ayant jamais été formellement démontrée dans ces cas, elle rend mieux compte de l'apparition *in utero* du pemphigus contagieux, infection de cause interne à manifestations cutanées.

Vu

Le Doyen :

ROUSSY

Le Président de Thèse :

LEREBoullet

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris :

CHARLETY

BIBLIOGRAPHIE

- BALARD et MARC RIVIÈRE. — Pyodermite miliaire généralisée survenue douze heures après la naissance (*Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie de Paris*, 1919, page 254).
- BALOG PAUL. — Sur la bactériologie de l'impétigo bulleux et du pemphigoïde (*Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie*, 1930, décembre, p. 271).
- BAR. — Pemphigus dit « épidémique des nouveau-nés » (*Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie de Paris*, t. VII, 1904, février, page 213).
- BRIAND. — Pemphigus congénital vraisemblablement non syphilitique (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, 1928, mai, p. 251).
- BROcq, BESNIER, JACQUET. — *Pratique Dermatologique*, t. III, Masson.
- CAPELLI. — Pemphigus congénital (*Le Nourrisson*, sept. 1916, p. 312).
- CATHALA. — Pemphigus congénital (*Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie de Paris*, 16 mars 1911).
- DARIER. — *Précis de Dermatologie*, Masson (édit.).
- FABRE et BOUGET. — Un cas de pemphigus mortel constaté à la naissance (*Bulletin de la Société d'Obstétrique et de Gynécologie de Paris*, 1920, pp. 377-379).
- FREEMANN. — Pemphigus or impetigo neonatorum (*Archives of Dermatology and Syphilology*, Chicago, décemb. 1931, t. XXIV, pp. 1058-1063).
- GRANDJEAN, BAYARD. — Etude sur le pemphigus congénital à kystes épidermiques (*Thèse de Paris*, 1906, n° 369).

- LABHARDT et WALLART. — Ueber pemphigus simplex congenitus (*Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie*, 1908, t. 61, p. 600).
- LANDSTEINER, LEVADITI et PRASCK. — Etude expérimentale du pemphigus infectieux aigu (*Comptes rendus de la Société de Biologie*, 1911, 5 mai, p. 643, 6 juin, p. 1028).
- LEGRAND. — Nouvelle contribution à l'étude du pemphigus épidémique des nouveau-nés (*Thèse de Paris*, 1922, n° 159).
- LEREBoullet. — Les erythrodermies desquamatives du nourrisson (*Concours médical*, N° 27, 3 juillet 1932).
- MARFAN. — *Clinique des maladies de la première enfance*, 2^e série, Masson (édition 1928).
- MATZENANER, LUTHLEN, GROSZ et KREIBICH. — *Verhandlungen der Wiener dermatologischen Gesellschaft*. — *Archiv. für Dermatologie und Syphilis*, tome LXIII, 1902, pp. 371-372.
- METZGER. — *L'accoucheur moderne*, Paris, Félix Alcan, 1928.
- METZGER et HERAUX. — *Les premiers jours du nouveau-né*, Paris, Gauthier-Villars, 1931.
- RHENTER. — Le nouveau-né normal et pathologique (*Pratique de l'art des accouchements*, publié sous la direction de A. BRINDEAU, t. V, Vigot, 1928).
- REED. — Impetigo or pyodermitis neonatorum (*Archiv of Dermatology and Syphilology*, Chicago, tome XVIII, année 1928, page 31).
- VON REUSS. — Aug. RITTER. — *The diseases of the Newborn* (New-York, William Wood and Company, 1922, p. 402).
- RUBELL. — Impetigo contagiosa néonatorum (*Archives of Pediatrics*, décembre 1931, pp. 777-784).
- SLUCKI. — Nouvelle contribution à l'étude de la maladie de Ritter (*Thèse de Paris*, 1932).
- ZARFFL. — Pemphigus congénital (*Le Nourrisson*, sept. 1916, p. 58).

